

A propos d'un cas de Myomatose diffuse de l'Œsophage

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTE MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE
DE LYON

et soutenue le 12 novembre 1963,

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Martin TSHISHIMBI

Né le 31 décembre 1931 à Tshiolo.

IMPRIMERIE DE TREVOUX

J. PATISSIER

—
1963

**A PROPOS D'UN CAS
DE MYOMATOSE DIFFUSE
DE L'ŒSOPHAGE**



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41553221_0035

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année Scolaire 1963-1964. — N° 653

A propos d'un cas de Myomatose diffuse de l'Œsophage

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE
DE LYON

et soutenue le 12 novembre 1963,

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Martin TSHISHIMBI

Né le 31 décembre 1931 à Tshiolo.

IMPRIMERIE DE TREVoux

J. PATISSIER

—
1963



PERSONNEL DE LA FACULTÉ

Doyen Honoraire (Membre de l'Institut)	M. J. LEPINE
Doyen Honoraire (Correspondant de l'Institut)	M. J. HERMANN
Doyen	M. J.-F. CIER
Assesseur	M. M. LEVRAT
Assesseur	M. L. REVOL

Professeurs Honoraires

MM. COLLET, GUIART, PATEL, LEPINE, TRILLAT, MOURIQUAND,
MAZEL GARIN, GATE, MARTIN, GABRIELLE, SANTY, DUCLOS, GUILLEMINET,
HERMANN, ROCHET.

Professeurs

MM.

CIBERT, Clinique urologique.
PONTHUS (dét. à Beyrouth), Physique Biolog.
DECHAUME, Clinique neuro-psychiatrique et
hygiène mentale.
CHAMBON, Chimie organique et toxicologie
WERTHEIMER, Clinique chirurgicale B.
PAUPERT-RAVAULT, Clinique médicale B.
FROMENT, Clinique et prophylaxie cardio-vasc.
CROIZAT, Clinique médicale C.
ENSELME, Chimie biologique et médicale.
MALLET-GUY, Clinique chirurgicale A.
REVOL, Pharmacie galénique.
POLLOSSON, Clinique gynécologique.
PIGEAUD, Clinique obstétricale.
BOURRET, Médecine du travail.
LEVRAT, Clinique médicale A.
SOHIER, Hygiène et action sanitaire et sociale.
NETIEN, Botanique et cryptogamie.
BERTRAND, Clinique chirurgicale C.
BADINAND, Chimie analytique pharmaceut.
DREVON, Pharmacie chimique et pharmacol.
ROCHE, Médecine légale et déontologie.
COUDERT, Parasitologie et pathologie exotiq.
MOUNIER-KUHN, Clinique d'Oto-rhino-laryn-
gologie et d'audio-phonologie.
PAUFIQUE, Clinique ophtalmologique.
THIERS, Clin. de dermat., syphil. et allergol.
BRUN, Clinique de pneumo-phthisiologie.

MM.

CREYSSSEL, Clinique traumat. des membres
DARGENT, Clinique carcinologique.
GUICHARD, Anatomie pathologique.
GIRARD Paul, Pathologie générale et expéri.
LATARJET, Anatomie.
PEYCELON, Pathologie chirurgicale.
GIRARD Marcel, Thérapeutique.
VACHON, Pathologie médicale.
GALY, Physio-Pathologie des voies respirat.
PAPILLON, Radiologie.
JEUNE, Clinique des maladies infectieuses.
GONIN, Hydrologie thérapeutique, climatolo-
gie et ecologie sociale.
MONNET, Bactériologie.
BANSILLON, Physio. et pathologie obstétrica.
CHATONNET, Physiologie B.
GUINET, Clinique endocrinologique.
TRILLAT, Clinique de chirurgie orthopédique.
FREIDEL, Clinique stomatologique.
MARION J., Clin. de chirurg. et d'orthop. inf.
DORCHE, Matière médic. et législation pharm.
DUMONT L., Histologie et embryologie.
FERROT, Chimie.
CIER J.-F., Physiologie A.
PERRIN J., Therap. chirurg. et chirurg. opérat.
X., Clinique médicale infantile et hygiène du
premier âge.
X., Biologie médicale et pharmacodynamie.

Professeurs à titre personnel

BERGER, Physique nucl. appl. à la méd.
BERTOYE, Bactériologie.
MANSUY, Neuro-chirurgie.
COLLET, Chimie pharmaceutique.
SARROUY, Clinique de pédiatrie.

LACROIX, Climatologie.
LIARAS, Clinique chirurgicale propédeutique.
LECUIRE, Neuro-chirurgie.
REVOL L., Médecine générale.
GOINARD, Thérapeutique chirurgicale.

Professeurs sans chaire

ROMAN, Parasitologie.

CIER A., Pharmacie chimique et Pharmacol.

FEROLDI, Anatomie pathologique.
MORET, Physique biologique.

Maitres de Conférences Agrégés titulaires

CREYSSSEL R., Chimie biolog.
THIVOLET, Hygiène.
GARIN, Parasitologie.
PINET, Electro-radiologie.
ODDOUX, Botan. et cryptog.
DE SOLLIERS, Chimie analyt.

TOLOT, Médecine du Travail.
DESPIERRES, Médecine gén.
GUYOTAT, Neuro-Psychiatrie.
DESCOTES, Chirurg. générale.
JOUVET, Pathologie expérim.
PEYRIN, Physique biologique.

LOMMASI, Anatomie patholog.
BUFFARD, Electro-radiologie.
LEJEUNE, Méd. gén., therap.
DE MOURGUES F., Stomatol.
NAUSSAC, Maladies infectieu.
REBOUILLAT, Chirurgie gén.
ROMAGNY, Pédiatrie.

Maitres de Conférences agrégés stagiaires

DUROUX, Anatomie.
BRETTE, Thérapeutique.
BOUCHET, Anatomie.
FAVRE-GILLY, Hématologie.

GIROD, Histologie et embry-
ologie.
GRAS, Chimie biologique.
MALLEIN, Chimie analytique.
RIFFAT, Hygiène.

FAUCON, Biologie médicale
et Pharmacodynamie.
FLANDROIS, Physiologie.
VIALIER-RAYNARD, Bacté-
riologie.

Agrégés en exercice

BURTHIAULT, Obstétrique.
FRANÇOIS, Pédiat. et puéric.
GIGNOUX, Oto-rhino-laryng-
ologie.
GUILLEMIN, Chirurgie génér.
JAUBERT DE BEAUJEU, Chi-
rurgie générale.
MARION P., Chirurgie général.
MICHAUD, Chirurgie générale.
PLAUCHU, Médecine générale.
PONT, Médecine générale.
SAUTOT, Chirurgie générale.
TRAAGER, Médecine générale.
VIGNON, Médecine générale.
BONAMOUR, Ophtalmologie.

COLIN, Médecine légale.
COLOMB, Dermatologie.
DE MOURGUES G., Chirurgie
générale.
DEVIC, Médecine générale.
DUMONT M., Obstétrique.
DURAND, Urologie.
FRANCILLON, Chirur. génér.
SAUBIER, Chirurgie générale.
SCHOTT, Neuro-Psychiatrie.
ALLEGRE, Neuro-chirurgie.
CHASSARD, Electro-Radiolog.
FAYSE, Orthopédie.
GAILLARD, Oto-rhino-laryng.
GARDE, Médecine générale.

HUGONNIER, Ophtalmologie.
KALB, Pneumo-phthisiologie.
LABRE, Médecine générale.
MARET, Chirurgie générale.
MORNEX, Médecine générale.
NORMAND, Médecine générale.
PERRIN A., Médecine générale.
BETHENOD, Pédiat. et puéric.
DUMAS, Stomatologie.
FRIES, Médecine générale.
GARMIER, Obstétrique.
LAMBERT, Médecine générale.
MICHOULIER, Chirurgie gén.
NOEL G., Médecine générale.
ROBERT, Médecine générale.
SCHNEPP, Orthopédie.

Examineurs de la Thèse :

M. A. VACHON, Président ;

MM. J. GAILLARD, P. MAILLET et J. THIVOLET, Assesseurs

La Faculté de Médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

JE DEDIE CETTE THESE :

A MONSIEUR LE DOCTEUR CANDEAU

Le Directeur Général de l'Organisation Mondiale de la Santé, qui, devant une situation plus qu'alarmante, voire scandaleuse de notre Pays en Personnel Médical, s'y est penché avec la plus grande sollicitude et une spontanéité plus que paternelle.

Nous le prions de trouver ici l'expression de notre profonde gratitude et du Peuple Congolais tout entier auprès duquel il a tant de titres de reconnaissance.

A MA MERE (*In memoriam*)

A MON PERE

A qui je dois tout.

A MA FEMME

En témoignage d'amour.

A MADAME BERGER

Secrétaire à la Faculté des lettres et Directrice du Centre d'accueil aux étudiants étrangers, qui, durant notre séjour en France, a été pour nous un grand soutien tant moral que matériel.

Qu'elle en soit sincèrement remerciée.

A TOUS LES MIENS

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR A. VACHON

PROFESSEUR DE LA PATHOLOGIE MÉDICALE A LA FACULTÉ DE LYON.

Qui, avec une grande simplicité mêlée au grand savoir, nous a suggéré le sujet de cette thèse avec une extrême obligeance et a mis à notre disposition les grandes ressources de la clinique médicale de la Faculté et le trésor de son expérience. Qu'il en soit très sincèrement remercié et qu'il veuille bien trouver ici l'expression de notre respectueuse admiration et de notre entier dévouement.

A NOS JUGES

MONSIEUR LE DOCTEUR JEAN GAILLARD

PROFESSEUR AGRÉGÉ
OTO-RHINO-LARYNGOLOGISTE DE L'HÔPITAL EDOUARD-HERRIOT.

Au cours d'un trimestre passé dans votre service, j'ai pu apprécier la finesse de votre sens clinique, la pondération de votre jugement et l'attrait de votre enseignement pratique. Je vous suis très reconnaissant d'avoir accepté de juger ce travail.

MONSIEUR LE DOCTEUR PAUL MAILLET

CHIRURGIEN DES HÔPITAUX.

Nous vous remercions vivement d'avoir bien voulu accepter de juger notre travail et veuillez trouver ici l'expression de notre respectueuse considération.

MONSIEUR LE DOCTEUR JEAN THIVOLET

PROFESSEUR AGRÉGÉ
MÉDECIN DES HÔPITAUX A L'ANTIQUAILLE.

Vous nous avez accueilli avec beaucoup de bienveillance et vous nous avez familiarisé très tôt avec les milieux universitaires lyonnais. Vos heures de loisir que vous avez utilisées en nous prodiguant des conseils ont été largement récompensées par les résultats obtenus. C'est grâce à vous que nous avons pu trouver l'équilibre moral qu'il nous fallait dès le début.

Nous vous remercions bien sincèrement de tout ce que vous avez fait pour nous.

Introduction — Généralités

Dans la pathologie œsophagienne d'exception, la myomatose nodulaire diffuse décrite par LORTAT-JACOB il y a 10 ans apportait une lumière nouvelle sur les syndromes fonctionnels de l'œsophage et laissait en espérer le démembrement.

Il n'est que de voir les multiples dénominations « spasmes étagés — spasmes diffus — cardiospasmes — diverticules multiples » qu'ont reçues les observations décrites depuis lors et dont l'intervention a affirmé l'analogie pour se rendre compte de l'intérêt de cet ensemble clinique, radiologique, anatomo-pathologique, thérapeutique qui constitue la myomatose.

Pour mémoire, il convient de rappeler qu'une telle affection, à cheval sur l'organique et le fonctionnel, est d'emblée à opposer aux autres tumeurs vraies circonscrites et localisées, de l'œsophage : léiomyomes, léiomyosarcomes, ainsi qu'aux hypertrophies pariétales visiblement secondaires à des obstacles anatomiques.

L'observation nouvelle, qui est à la base de ce travail et dont le diagnostic de myomatose avait été cliniquement avancé, a donné l'occasion d'une étude comparative de la littérature ayant trait à ce sujet, ce qui a amené à quelques commentaires.

La littérature offre deux images distinctes de cette maladie. Il y aurait, d'une part, la figure peinte par les auteurs allemands et anglo-saxons d'une maladie cliniquement latente, mais présentant comme substratum anatomique une certaine hypertrophie globale de toute la portion de l'œsophage thoracique seule à posséder une musculature lisse : cette affection a été dénommée « *hypertrophie idiopathique diffuse de l'œsophage* ».

D'autre part, à son côté, se présenterait le dessin tracé par les auteurs français d'une maladie aux manifestations dysphagiques reconnues et dont les canevas anatomiques résideraient essentiellement en une hyper-

plasie nodulaire et groupée de toute une région plus ou moins étendue du conduit, désignée de l'appellation de *myomatose nodulaire de l'œsophage*.

La lecture critique de toutes les observations publiées sous ces deux rubriques devait nous montrer, à l'évidence, l'absence de toute distinction réelle entre ces deux images, la seule différence apparente tenant à la technique utilisée pour l'étude, ici la biopsie préparatoire ne donnant qu'une vue fragmentaire et limitée des lésions, l'examen minutieux et complet de l'ensemble de l'organe permettant, à l'autopsie, une description certes plus valable.

Nous sommes conscients de l'importance et de la place qu'accorde aux affections de l'appareil digestif le Professeur A. VACHON, et nous lui sommes reconnaissants de l'honneur qu'il nous fait en nous confiant ce travail. Loin de nous la prétention de résoudre le grand problème des syndromes fonctionnels de l'œsophage. Ce travail n'est que notre contribution modeste à l'étude de myomatose nodulaire diffuse de l'œsophage.

Historique

Il semble que la pathologie fonctionnelle de l'œsophage est connue des cliniciens depuis HIPPOCRATE. LIEUTAUD (1769) décrivait la boule hystérique dans son traité de médecine. Mais l'existence d'une hypertrophie de la paroi œsophagienne est notée, semble-t-il, pour la première fois par BALLIE, en 1799.

Au siècle dernier, quelques cas isolés sont publiés par ALLERS (1839), ROCHAS (1885), ROLLESTON (1899), PITT (1888), cité par HELMKE.

Mais c'est ELLIESEN (1903) qui en donne la première étude précise. Il différencie nettement ces cas des spasmes isolés et les compare aux hypertrophies œsophagiennes primitives du cheval, décrites quelques années auparavant par KITT et par KOLL. EHLERS (1907) qui, le premier, décrit une association possible d'hypertrophie œsophagienne et pylorique.

Jean GUISEZ présenta au monde médical son traité de médecine consacré aux maladies de l'œsophage, paru en 1911.

En 1926, BARSONY décrit pour la première fois aux rayons X, des dilatations œsophagiennes réflexes, des diverticules de relâchement auxquels il donna le nom de diverticules fonctionnels, terme qui est resté en honneur chez les auteurs allemands. D'autres pays employaient les termes tels que : Œsophage en collier de perles, — Œsophage en tire-bouchon — Œsophage en chapelet, etc.

Avec POLGAR, BARSONY les attribuait à un trouble de l'innervation œsophagienne. Pour expliquer l'extraordinaire polymorphisme des syndromes fonctionnels de l'œsophage, cette théorie nerveuse rejoignait la théorie de l'achalasie de Hurst. Quelques années plus tard, TESCHENDORF comparait les aspects de l'œsophage à des colliers de perles, dus à la contraction simultanée des segments espacés de l'œsophage, ce qui provoquerait la dilatation des segments intermédiaires. Ces diverticules fonc-

tionnels n'ont rien de commun avec les diverticules vrais de l'œsophage. Ils s'en distinguent essentiellement par leur nombre plus élevé et surtout par leur manque de permanence : c'est à NEMOURS-AUGUSTE que l'on doit ces constatations.

SCHATZKI avait émis l'hypothèse d'adhérence para-œsophagienne pour expliquer les aspects dilatés de l'œsophage, mais il lui manquait des confrontations anatomiques pour l'affirmer.

En 1934, POLUGYAY et PEZEK avaient observé que les contractions œsophagiennes étaient parfois excentriques par rapport à l'axe de l'œsophage. Ils insistaient sur l'apparition brutale de ces dilatations. Ce fait avait frappé SCHATZKI lors de la description d'un œsophage traversé par des spasmes à un certain moment de l'examen et parfaitement normal aussitôt après.

En 1947, F.-E. TEMPLETON signale l'association fréquente des diverticules fonctionnels à des diverticules permanents. Il suggère au point de vue pathogénique, l'existence d'une cause commune aux diverticules fonctionnels et aux contractions tertiaires. Lorsque ces dernières sont très marquées, les bords de l'œsophage présentent des saillies en dents de scie et l'œsophage prend l'aspect d'un tire-bouchon.

En 1941, CHÊNE et POIRIER proposent le terme des dyskinésies pour désigner l'ensemble des perturbations intéressant la motricité et le tonus de l'œsophage, quels que soient leurs sièges (bouche-œsophagienne, région du cardia, corps de l'organe), ou leurs causes (qu'il s'agisse de dyskinésies secondaires ou primitives).

En 1949, P. HILLEMAND rapporte trois observations des spasmes étagés de l'œsophage, et qui ont fait l'objet de la thèse de LECŒUR.

C'est grâce aux progrès de la chirurgie thoracique et à l'amélioration de l'anesthésie en circuit fermé que l'on contrôle de visu une éventualité de l'organicité des dyskinésies œsophagiennes.

F. d'ALLAINES, dans la préface de l'ouvrage de J.-L. LORTAT-JACOB consacré à la chirurgie de l'œsophage, ne craint pas d'affirmer que l'ouverture du thorax n'est ni plus dangereuse, ni plus délicate que celle de l'abdomen. Cette voie lui paraît à la fois la plus logique et la plus efficace parce qu'elle permet la palpation soigneuse de

l'organe. Mais l'examen macroscopique était encore insuffisant pour pouvoir expliquer des déformations observées. C'est à l'anatomopathologie que l'on laissait la chance de diagnostic et aussi l'amorce d'explication pathogénique.

Au cours des trente dernières années, d'autres observations anatomo-cliniques ont été rapportées dans les littératures anglo-saxonnes et allemandes, en particulier RAKE (1926), BRÜCKE (1928, 2 cas), GOEDEL 1929, WOOD 1932, HELMKE (1939, 4 cas), BÜHLER (1943), JUNG (1945), SALFELDER (1949), et les Italiens GIAMPALMO (1946), JEMMI (1947), BUGCELLATO (1948), MARCOSSI CORTERI (1948), ABBO et GIAMPALMO (1951) apportent successivement des observations, résultant toujours des constatations nécropsiques, de ce qu'il est alors convenu d'appeler « hypertrophie idiopathique de l'œsophage ».

Dans tous ces cas, il s'agit d'une découverte d'autopsie suivie d'une étude précise au point de vue histopathologie. L'hypertrophie musculaire de l'œsophage était globale et, le terme employé l'indique, diffuse.

Il se trouve qu'elle puisse être aussi localisée, fragmentaire.

C'est en 1950 que LORTAT-JACOB, le premier identifie la scène clinique, chez trois malades présumés atteints de cardiospasmus, dont l'un n'avait pas été amélioré par l'opération de Heller et dont les deux autres présentaient un syndrome dysphagique attribué à des spasmes étagés de l'œsophage thoracique, des lésions de myomatose nodulaire diffuse auxquelles il n'hésite pas à attribuer la responsabilité des troubles fonctionnels ou des échecs thérapeutiques. Il parle de phénomène de cette hypertrophie et surtout de son substratum anatomique, non encore décrite, digne de contribuer au démembrement des syndromes fonctionnels de l'œsophage. Il s'agit de myomatose diffuse de l'œsophage, qu'il traite par œsomyotomie.

Depuis lors, de nombreuses observations, qui relèvent de plus en plus de constatations opératoires et non nécropsiques, viennent confirmer ces conclusions : en France : DUBARRY, MOUSSEAU, d'ALLAINES, Auguste et Robert HARDY et KERNAIS, PARIS, CLAY et DEWAILLY, et à l'étranger : ABBO et GIAMPALMO, VOLHABER, SLOPER, BIOCICA, ANTONI et BRONZINI, DEROM et DEVOS, MARSTON.

Enfin, en 1935 déjà, A. GUICHARD avait pu rencontrer un cas de fibromyomatose diffuse de l'œsophage, se persuadant de la singularité de la lésion et attendant des

caprices de l'avenir, cinq autres se présentèrent à son étude, en 1957 et 1958 : deux anatomiques et trois radiologiques et cliniques.

A l'occasion de ces six cas personnels d'hypertrophie de l'œsophage et en conclusion d'une étude histologique minutieuse l'auteur constate que l'hypertrophie musculaire mise en évidence par LORTAT-JACOB n'est qu'un des éléments d'une hypertrophie diffusément étendue à tous les tissus de l'organe et propose la dénomination de « Pachy-œsophage ».

Observation

M. M., 60 ans, cantonnier, entre le 24 juin 1960, dans le service du Professeur VACHON, à l'Hôtel-Dieu, pour dysphagie.

1. — Clinique

Dans les antécédents de ce malade, on note :

- un éthylisme ancien à deux litres de vin par jour environ ;
- une spécificité découverte et traitée en 1926 et non suivie sérologiquement depuis. A l'occasion de ce traitement, le malade présente une stomatite mercurielle, ayant laissé, comme séquelle, une constriction permanente et serrée des mâchoires.

Les premiers signes de dysphagie remontent à deux ans environ.

Au début, ils se manifestent de façon intermittente, portant uniquement sur les solides et très influencés par les contrariétés et les facteurs émotifs. Depuis quelques mois, ils augmentent progressivement, deviennent permanents et se présentent sous l'aspect de sensations d'arrêt rétrosternal bas situé, accompagnées de régurgitations, mais sans caractère douloureux.

Le malade conserve un bon état général, mais a perdu 4 kg. L'examen physique est négatif, de même que B.W., Kahn, V.D.R.L. et test de Nelson.

2. — Bilan radiologique

Les films œsophagiens montrent, à partir de la crosse aortique jusqu'à la jonction 1/3 inférieur-1/3 moyen, un aspect tortueux, des encoches latérales et des anneaux de constriction de siège remarquablement fixe.

A la partie basse de cette zone pathologique, une soufflure de l'œsophage, presque sphérique, atteint la taille d'une noix et surmonte une dernière sténose spasmodique. Au-dessous de celle-ci, le calibre, sur les 10 derniers centimètres, redevient normal et régulier. L'image rectiligne des bords et la conservation de la striation longitudinale évoquent une bonne souplesse pariétale. Dans l'ensemble, le calibre œsophagien est proche de la normale (fig. 1).

L'estomac est normal. Il n'existe pas de reflux gastro-œsophagien.

3. — Œsophagoscopie

Malheureusement impossible en raison de la constriction des mâchoires.

On évoque les diagnostics suivants : diverticule de l'œsophage, petit néoplasme avec dilatation ampullaire sus-jacente, sténose peptique de l'œsophage inférieur, enfin dyskinésie avec ou sans épaississement pariétal.

4. — Intervention

Pratiquée le 22 juin 1960 par le Docteur MAILLET.

Thoracotomie gauche dans le 7^e espace. L'œsophage est exploré du hiatus à la crosse. Il comprend deux segments d'aspect tout différent :

— un segment inférieur, sur 7 ou 8 centimètres au-dessus du hiatus, absolument normal de calibre et de consistance ;

— un segment supérieur très remanié : calibre de 4 centimètres de coloration plus sombre avec un lacis veineux plus développée, de consistance molle, tout à fait particulière.

Ce segment épaissi plonge sous la crosse et on renonce à en chercher la limite supérieure. En bas, il se raccorde sans transition, par un très brusque changement de calibre, au segment normal. On évoque alors la possibilité d'une myomatose et l'on pratique une œsomyotomie longitudinale, se prolongeant en bas sur l'œsophage sain et remontant aussi haut que possible sous le bord inférieur de la crosse. La longueur de cette incision est de 12 à 13 cm. On s'aperçoit que la musculature du segment malade est considérablement épaissie (environ 10 mm.). A la section, aucun nodule myomateux n'est visible. La muqueuse paraît saine, se clive aisément et permet un refoulement des deux berges de la musculature incisée. Devant l'intégrité radiologique du cardia et l'absence de reflux, on renonce à ouvrir l'hiatus et à prolonger la myotomie jusqu'au cardia. Biopsie large de la musculature pathologique.

5. — Examen histopathologique (Professeur A. GUICHARD).

L'examen histologique sur fragments prélevés par biopsie chirurgicale, se heurte, de ce fait, à deux difficultés d'emblée : il n'intéresse qu'une seule couche, l'externe longitudinale probablement, de l'œsophage, et d'autre part il existe une certaine dilacération des tissus anatomiques.

On constate une épaisseur globale certainement très augmentée de toute la couche musculaire externe prélevée (*hyperplasie globale de la couche musculaire externe*) et surtout les faisceaux musculaires, pris un à un, sont certainement d'épaisseur encore et relativement plus augmentée (*hyperplasie fasciculaire*). Ces faisceaux sont constitués de fibres musculaires lisses, groupées, normales d'aspect, sans myolyse dégénérative nette. Faisceaux protoplasmiques et noyaux sont sains d'aspect. Leur augmentation de volume représente leur seule anomalie. La myolyse dégénérative n'existe qu'au niveau des zones d'attrition traumatique du prélèvement et ne saurait être retenue.



FIGURE 1



FIGURE 2

En certains points, les faisceaux musculaires longitudinaux font suite aux mêmes faisceaux transversalement sectionnés. De ce fait, il semble qu'on puisse admettre l'existence, en ces points, *de nœuds plexiformes d'hyperplasie musculaire*, ces aspects transversaux étant entourés de toutes parts des autres faisceaux longitudinaux.

Une légère fibrose lâche sépare les fibres et les faisceaux renfermant quelques capillaires sanguins distendus, sans image exsudative leucocytaire.

Aucune image de plexus ou formation d'ordre nerveux n'est visible.

6. — *Suites opératoires*

Sans incidents. Le malade s'est déclaré entièrement soulagé de sa dysphagie et a repris 4 kg. Le transit baryté de contrôle montre un passage rapide, l'effacement des principaux anneaux de constriction, mais la partie myotomisée garde un discret aspect dyskinétique et une légère dilatation.

Le fonctionnement du cardia est resté normal (fig. 2).

Données anatomiques

ETUDE MACROSCOPIQUE

La moitié inférieure de l'œsophage thoracique apparaît sous l'aspect d'un cylindre blanchâtre, dont les parois, plus ou moins rigides, sont toujours épaissies, comme injectées de paraffine. Le diamètre extérieur du conduit est exceptionnellement augmenté (GUICHARD I, II, III, notre observation : 4 cm), presque normal dans la plupart des cas à la différence du méga-œsophage). La lumière intérieure est peu modifiée : parfois rétrécissement canaliculaire régulier (WOOD, BRÜCKE I, HELMKE III), plus souvent normale.

L'épaississement pariétal de la tranche de section est de l'ordre de 4 à 15 mm (10 mm dans notre observation, 12 à 15 mm dans celle de WOOD et BRÜCKE).

Elle est essentiellement le fait d'une hypertrophie de la couche circulaire interne (7 mm WOOD, 11 mm BRÜCKE) : hypertrophie régulière et diffuse dans laquelle sont parfois enchâssés des nodules d'hyperplasie myomatose visibles ou palpables, donnant l'impression de grains, de chapelets nodulaires à boules plus ou moins espacés (LORTAT-JACOB I, II, III, IV), BRÜCKE II, HELMKE I, II, III.

Cette lésion d'hypertrophie débute à la partie moyenne, à la moitié ou aux 2/3 inférieurs de l'œsophage thoracique, souvent au niveau ou au-dessus de la crosse aortique. A la partie moyenne de cette dernière, elle débute d'abord en pente très douce, elle augmente progressivement d'intensité sur 7 à 8 cm. Elle se termine en un versant abrupt : soit au niveau du cardio (GUICHARD II-III, WOOD-HELMKE-1 II-III).

— soit nettement au-dessus de cet orifice (GUICHARD 1 cm dans l'observation I, HELMKE II-IV, BRÜCKE II, SLO-

PER II-IV, 8 cm dans notre observation, LORTAT-JACOB 3 à 4 cm)., la brièveté de la zone transitionnelle cédant alors la place à un organe de nouveau normal.

De façon générale, il est remarquable de noter que l'épaississement ne dépasse jamais en hauteur, la zone des muscles lisses de l'œsophage.

ETUDE MICROSCOPIQUE

La description la plus complète et la plus minutieuse est celle de A. GUICHARD et collaborateurs à laquelle est emprunté l'essentiel de ce paragraphe :

— la muqueuse peut être normale. Il existe cependant parfois un épaississement diffus de l'épithélium pavimenteux, et même, dans un cas (GUICHARD (III)) une hyperplasie papillaire s'invaginant à l'intérieur de la sous-muqueuse.

— la sous-muqueuse est plus fréquemment altérée ; non seulement le tissu conjonctif et les vaisseaux contenus dans cette couche, mais encore les glandes et la musculaire-muqueuse participent à l'hyperplasie pathologique.

Trois types de lésions sont observés :

— soit une hyperplasie myomateuse régulière de la musculaire-muqueuse, globale et diffuse,

— soit des lésions de myomatose aberrante, désordonnée, non systématisée, éparpillées dans le chorion,

— soit une myomateuse aberrante systématisée périglandulaire, périépithéliale, périvasculaire.

Le tout étant associé à une myolyse dégénérative satellite.

— La musculuse est la couche où prédominent les lésions, ce qui est assez indiqué par la dénomination « d'hypertrophie musculaire » diffuse utilisée par WOOD et par SLOPER ou par celle de « myomatose » proposée par LORTAT-JACOB.

La couche circulaire interne en est le siège électif. Les fibres musculaires qui la constituent sont très augmentées

de volume, de chromatophilie variable, présentant des aspects de dégénérescence éosinophile (myolyse dégénérative). La disposition architecturale est également très particulière et justifie, selon LORTAT-JACOB et DUPERRAT, la distinction entre Hypertrophie Simple et Myomatose véritable. En fait, selon GUICHARD, trois formes de myomatose peuvent être rencontrées : Myomatose diffuse et régulière globale, myomatose plexiforme, myomatose nodulaire.

— *La couche longitudinale externe* est atteinte avec moins de fréquence et d'intensité que la couche interne. Parfois au contraire, c'est à son niveau que prédominent les lésions. Ce sont des altérations de même type qu'au niveau de la couche précédente.

La connaissance des altérations de cette couche a cependant un intérêt tout particulier, car les prélèvements chirurgicaux réalisés au cours de l'œsophagomyotomie en apportent un fragment complet sur lequel va reposer le diagnostic anatomo-pathologique de myomatose de l'œsophage, ce qui n'est pas le cas de la couche interne souvent bouleversée par l'attribution opératoire de façon telle que la lecture en est rendue impossible.

— *La zone intermédiaire* entre les deux couches musculaires enfin, participe à l'altération générale de l'organe.

Elle est le siège d'une fibrose modérément hypertrophique avec en son sein, quelques faisceaux musculaires dissociés, quelques fibres musculaires aberrantes, isolées.

D'autres modifications plus diffuses sont à signaler :

— Présence d'infiltrations de cellules inflammatoires lymphocytaires, plasmocytaires et parfois éosinophiles, notée par nombreux auteurs, mais toujours discrète en étendue comme en intensité.

— Modifications vasculaires caractérisées par un épaississement de la paroi des vaisseaux, une multiplication et une distension des capillaires .

— Surtout, altérations fréquemment retrouvées des divers éléments nerveux, spécialement au niveau de l'interstice intermusculaire, caractérisées par une hypertrophie des troncs nerveux et parfois des aspects de dégénérescence des plexus d'Auerbach (PUTNEY) ou au contraire, d'hypertrophie des plexus d'Auerbach, coïncidant avec une absence complète des plexus de Meissner (PADEN).

Etude clinique

Alors que les premières descriptions de cette affection résultaient de constatations d'autopsie, c'est actuellement et essentiellement devant une dysphagie d'un type assez particulier qu'il convient de l'évoquer :

DYSPHAGIE

Volontiers très ancienne, remontant parfois à plusieurs mois, mais bien souvent à plusieurs années (7 ans LORTAT-JACOB, observation I, 12 ans, observation III. Notre observation, 2 ans). Capricieuse, apparaissant pendant quelques jours pour retomber dans un silence complet pendant plusieurs mois ou années, se manifestant au cours d'un repas banal sous forme d'une simple gêne, réalisant plus rarement des épisodes de blocage complet où ni solide, ni liquide ne peuvent passer pendant quelques heures ou quelques jours. Au début, ce blocage se traduit par une crise de suffocation, les routiniers truquent, ils avalent de l'eau, frictionnent l'épigastre, placent des compresses chaudes thoraciques en un point qu'ils jugent électif. La durée de la crise est toujours limitée : quelques minutes, quelques jours, plusieurs semaines, mais, dans certains cas, gastrostomie a été nécessaire (SCHMIDT-PENNER). La périodicité est aussi variable ; les crises fréquentes ou bi-annuelle (HILLEMAND). On cite des faits bizarres ; les troubles ne surviennent qu'à l'heure des repas ; en dehors de ces heures, la physiologie alimentaire est normale. La qualité des aliments n'a pas d'importance.

RÉGURGITATIONS

Des régurgitations s'y associent volontiers, parfois, elles sont absentes ou ne surviennent qu'une fois la crise terminée. Ce sont des régurgitations salivaires ou muqueuses, en règle peu abondantes.

SIALORRHÉE

Plus ou moins accusée.

DOULEURS

Quant aux douleurs, elles accompagnent habituellement la dysphagie, mais elles peuvent manquer. Leur siège est variable ; les douleurs rétrosternales sont plus rares, mais parfois très intenses. Elles peuvent être même au premier plan de la scène clinique comme dans l'observation de MARSTON où les premières sensations douloureuses s'étaient manifestées vingt ans auparavant. Elles peuvent se signaler à l'appendice xyphoïde, à l'épigastre, dans l'hypocondre droit, dans le dos. Les irradiations s'établissent en haut, sur la face, les oreilles, le cou, en bas, vers les régions scapulaires et dorsales. Ici encore interviennent les réactions du sujet. Parfois ce sont des douleurs intolérables, en coup de couteau ou de griffe qui simulent une angine de poitrine (MOERCH-CAMP). De façon générale, tous les sujets accusent des sensations diverses d'oppression ou de constriction thoracique. On relève aussi, dans les observations, la sensation de faim douloureuse (BARSONY-POLGAR).

Toute cette symptomatologie est riche et variable selon les malades. Comme dans toutes manifestations spasmodiques du tube digestif, on retiendra surtout la brutalité du début, l'évolution capricieuse, la terminaison soudaine.

Sur cette dysphagie non progressive se greffent des signes individuels.

Ce n'est que lorsque la dysphagie est importante au point d'entraîner des difficultés d'alimentation et seulement dans ces cas, qu'il existe atteinte de l'E. G.

A côté de ces formes dysphagiques, d'un intérêt évident, nombre d'auteurs ont constaté, au cours d'autopsies des sujets ne s'étant jamais plaints de troubles dysphagiques, l'existence de lésions macro et microscopiques typiques du Pachyœsophage. Ces formes latentes représentent la grande majorité des formes décrites jusqu'à ce jour puisque sur 79 cas signalés dans la littérature depuis 150 ans on n'en retrouve qu'une vingtaine ayant eu une traduction clinique, et depuis 1950, date de la publication de 8 cas cliniques par LORTAT-JACOB.

RADIOLOGIE

L'interrogatoire est souvent insuffisant dans la plupart des cas des dyskinésies œsophagiennes de même que l'examen clinique pratiquement négatif. L'étude radiologique offre la possibilité de diagnostic actuellement. Cette étude oblige la prise des clichés nombreux avec un temps de pose très court sous différentes incidences. Bien d'auteurs préfèrent examiner l'œsophage en position couchée plutôt que verticale enfin de ralentir le transit.

La partie supérieure de l'œsophage est étudiée les clichés pris en profil, l'œsophage thoracique est mis en évidence par les positions obliques antérieures droites (O.A.D.) ou postérieures gauches (O.P.G.) qui dégagent l'espace clair rétro-cardiaque. Le domaine des dyskinésies œsophagiennes sera une des meilleures indications de la radiocinématographie.

Bien d'auteurs signalent les résultats obtenus avec les substances pharmacodynamiques : l'expérience de TESCHENDORFF, confirmée par PANHUYSEN : injection de 1/2 mlg. d'atropine fait disparaître les spasmes après 45 minutes et réapparaissent 2 heures plus tard. SCHMIDT a affirmé qu'il en était ainsi avec la morphine et le nitrite d'amyle.

Outre une lenteur et une irrégularité de cheminement du produit opaque, elle fait apparaître constamment un contraste entre les portions haute et basse de l'œsophage :

— au niveau du 1/3 supérieur de l'œsophage : l'organe est plus ou moins dilaté, avec quelques bulles d'air, mais très souvent normal ;

— au niveau du 1/3 moyen apparaissent des déformations diverses dans leur aspect variable dans le temps, qui retiennent l'attention de l'observateur :

— aspect tortueux avec encoches latérales et anneaux de constriction (notre observation) ;

— aspect de spasmes étagés de l'œsophage (rappelant le syndrome de Barsony-Feschendorff (DUBARRY) :

— simple courbure de l'œsophage (MARSTON) ;

— aspect « en tire-bouchon » des auteurs anglais.

L'alternance de zones spasmées et relâchées, la coexistence de contractions intermittentes péristaltiques et antipéristaltiques aboutissent à la constitution de soufflures de l'œsophage, d'aspect diverticulaire, retrouvées avec une particulière fréquence dans les différentes observations (DUBARRY - GUICHARD II, IV, V, VI - notre observation).

Au niveau du 1/3 inférieur de l'œsophage, les déformations retrouvées participent en général de celles du segment précédent.

Il convient de noter cependant que, dans plusieurs cas, l'œsophage retrouve dans ses derniers centimètres un aspect normal dans sa morphologie, comme dans son calibre (notre observation 10 cm.) ou que paradoxalement, il apparaît rétréci, effilé (DUBARRY - GUICHARD III, V, VI).

Les auteurs insistent toujours sur l'aspect normal de la muqueuse, dont les plis sont parfaitement conservés.

L'association possible avec une hernie hiatale est parfois signalée (MARSTON). L'intérêt de cette découverte réside dans le fait que celle-ci ne doit pas se voir attribuer en exclusivité les troubles ressentis par le malade au risque de laisser échapper l'état pathologique du reste de l'œsophage. Cette constatation aura également une incidence sur les modalités du traitement chirurgical envisagé.

ENDOSCOPIE

C'est un examen difficile chez tous les spasmodiques. Il faut avant tout vérifier s'il n'existe pas l'anévrisme aortique par la radioscopie thoracique. La présence de cet anévrisme aortique est une contre-indication formelle de l'œsophagoscopie. On fait l'anesthésie de base avec une solution de cocaïne largement additionnée d'adrénaline.

Son intérêt réside dans sa négativité même : pas de lésion tumorale de l'œsophage.

Elle permet de constater parfois l'existence de zones très serrées (trois successives dans le cas de MOUSSEAU) mais se laissant facilement dilater et permettant, dans un cas (GUICHARD) la perception de quelques cordons sous-muqueux transversaux de nature probablement musculaire.

Nosologie

La dénomination de myomatose nodulaire diffuse de l'œsophage est due à LORTAT-JACOB, en 1950, qui constate tout d'abord chez quatre sujets opérés pour spasme œsophagien, puis dans quatre autres cas, cet aspect histologique et même macroscopique particulier.

En 1957, AUGUSTE publie un cas de « dyskinésie œsophagienne d'origine musculo-nerveuse ». Il précise aussitôt que ce cas aurait aussi bien pu s'appeler « spasmes étagés, dyskinésie primitive, ou myomatose de l'œsophage ». Il émet cependant des réserves sur l'aspect histologique de « myomatose », soulignant que : l'hypertrophie des fibres musculaires était pure de toute altération protoplasmique, à côté de cette hypertrophie musculaire existaient des signes d'inflammation du tissu interstitiel et une hyperplasie des formations nerveuses du tissu intermédiaire séparant les deux couches musculaires.

Il rappelle à cette occasion que bien des auteurs avaient signalé l'existence de lésions autres que musculaires, et en particulier lésions nerveuses : PUTNEY : dégénérescence des plexus d'Auerbach ; PADEN : hypertrophie des plexus d'Auerbach, absence des plexus de Meissner.

En 1959, GUICHARD, à la suite des six cas personnels et en conclusion d'une étude histologique minutieuse et complète de ces cas, constate qu'en fait tous les éléments de l'œsophage sont, peu ou pas atteints par le processus d'hypertrophie. Il confirme que cette hypertrophie prédomine certes au niveau de la couche circulaire, mais observe que l'on trouve tous les aspects d'hypertrophie musculaire, depuis l'hypertrophie simple jusqu'à l'hypertrophie nodulaire myomateuse. Il note également qu'au niveau de chaque élément constitutif de l'œsophage, s'associent aux lésions d'hypertrophie des lésions de dégénérescence. Il résume enfin ses conclusions en proposant l'appellation de « Pachyœsophage ». Il en induit une séduisante conception pathogénique. Il semble bien que l'on puisse avec lui classer dans un même cadre nosolo-

gique toutes ces formes d'hypertrophie de l'œsophage, malgré leurs aspects un peu différents du point de vue anatomopathologique.

ETIO-PATHOGÉNIE

L'étiologie du pachyœsophage reste très obscure. On constate seulement que cette affection atteint de façon nettement prépondérante le sexe masculin : quatre hommes pour une femme environ ;

— qu'elle ne se manifeste que dans la deuxième moitié de la vie, l'âge moyen se situant autour de 60 ans, les deux extrêmes étant 31 ans (SLOPER, cas II) et 83 ans (GIAMPALMO, cas III) ;

— mais qu'en règle, elle évolue fort longtemps avant de nécessiter la première consultation médicale. Dans le cas rapporté par MARSTON, ce malade de 51 ans avait ressenti 20 ans auparavant les premiers troubles. Notre observation ne fait pas exception à cette règle puisqu'il s'agit d'un homme de 60 ans et que les premiers troubles s'étaient manifestés deux ans auparavant.

On note enfin son association possible avec d'autres lésions : hypertrophie du pylore ou antropylorique (EHLERS) hernie hiatale (MARSTON). Il convient de souligner également que, dans la plupart des cas, cette affection évolue sur un terrain de fond neurodystonique particulier et que c'est à l'occasion d'émotions, de chocs psychiques, que se manifestent plus volontiers les symptômes.

Ces données ne permettent pas d'entrevoir de façon très claire quelle peut être la pathogénie de l'affection, si bien que, depuis les premières constatations anatomiques de cette lésion, de multiples hypothèses furent émises puis récusées.

L'hypothèse d'une *origine congénitale* de l'affection fut proposée par EHLERS et BRUCKE. Cette conception se heurte d'emblée, semble-t-il, au fait que l'affection n'est constatée que dans la deuxième moitié de la vie et que jamais ces aspects d'hypertrophie de l'œsophage n'ont été retrouvés à l'autopsie, chez l'enfant.

Le plus grand nombre voit, par contre, en elle une *affection acquise*. Dans ce cadre, la *thèse inflammatoire* n'a jamais été soutenue sérieusement devant la prééminence de l'aspect histologique d'hypertrophie en regard du peu d'importance des aspects d'inflammation.

Par contre, de nombreux auteurs, tels WOOD, SLOPER, DEROM et DEVOS, GIAMPALMO, se sont arrêtés à la *thèse fonctionnelle* et *neurogène*. L'hyperplasie pariétale constatée serait la conséquence d'un hyper ou dysfonctionnement, lié lui-même à une anomalie de l'innervation extrinsèque et surtout intrinsèque : atteinte des ganglions intramuraux par un processus inflammatoire ou dégénératif. Cette conception est reprise par LORTAT-JACOB et par AUGUSTE, le premier précisant toutefois qu'il ne peut s'agir d'une hypertrophie de lutte au-dessus d'un obstacle du fait de l'aspect histologique particulier « myomateux » de l'hypertrophie musculaire, le second émettant des réserves sur la valeur de cette distinction, l'aspect myomateux n'étant pas toujours fidèlement retrouvé.

GUICHARD, en 1959, cependant, réfute cette théorie : l'idée d'une précession du trouble dyskinétique engendrant secondairement l'hypertrophie, ne cadre pas avec nombre d'observations où la latence clinique était totale, laissant penser que le péristaltisme œsophagien s'y était déroulé dans des conditions normales ou sub-normales. Il propose donc une conception personnelle, situant sur un plan parallèle troubles dyskinétiques et hypertrophie, ces anomalies pouvant être isolées ou bien associées dans l'indépendance mutuelle, l'affection ne devenant clinique que lorsqu'à la lésion pariétale d'hypertrophie s'associe le trouble dyskinétique.

Une publication américaine (ELLIS, CODE, OLSEN) récente vient justement apporter de nouveaux arguments à cette hypothèse en illustrant le versant dyskinétique pur de cette affection à deux faces. Il s'agit d'une vingtaine d'observations de perturbations cinétiques de l'œsophage se manifestant par une dysphagie et souvent un tableau douloureux, authentifiées par enregistrement au repos et à la déglutition des pressions œsophagiennes. Il est symptomatique de constater que dans 8 cas sur 20, l'œsophage était anormalement épais, qu'il existait cinq fois une hernie hiatale et une fois un diverticule surajouté, et qu'enfin une longue œsomyotomie amenait là aussi une guérison de la scène clinique dans 84 % des cas.

Dans la perspective envisagée par GUICHARD, la grande « maladie neuro-musculaire de l'œsophage »

semble prendre corps, voir ses contours se préciser et ses multiples aspects trouver leur place.

Mais le problème reste entier de ce que peut être la cause première et unique de cet ensemble de manifestations.

Un fait cependant s'impose : la plupart admettent l'existence d'un terrain de fond neurotonique particulier, ayant pu même, aux Etats-Unis, entraîner l'hospitalisation en milieu psychiatrique. Il est également reconnu que les manifestations cliniques deviennent électivement bruyantes à l'occasion de conflits, d'émotions, de surtension nerveuse. Cependant, cette note, si fréquente qu'elle soit, reste totalement absente de certaines observations.

MANIFESTATIONS CLINIQUES

Il est probable qu'elle crée un facteur prédisposant aux manifestations cliniques de l'affection ; on a peine à admettre qu'elle en soit la cause.

Il serait alors séduisant d'interroger l'histologie pour tenter d'en obtenir une réponse.

Si de nombreux auteurs, et récemment de façon plus fouillée et plus complète, GUICHARD et collaborateurs, se sont intéressés au pachyœsophage dans sa zone hypertrophiée, il ne semble pas exister encore, dans la littérature, d'étude comparable du segment inférieur de l'œsophage, qui dans plusieurs observations et sur une longueur allant de 1 à 8 cm. redevient macroscopiquement normal.

De même, les auteurs américains, rapportant ces observations de dyskinésies reconnues par l'étude de la motricité œsophagienne, mais avec aspect radiologique et macroscopique normal de l'organe, n'apportent pas non plus de renseignements histologiques précis.

Une hypothèse de travail intéressante serait donc de comparer les aspects histologiques recueillis dans ces deux derniers cas avec ce qui a été décrit de l'histologie du pachyœsophage et de voir s'il n'existe pas, en dehors de l'élément hypertrophique, des points communs portant en particulier sur l'état des éléments nerveux. Des aspects

de dégénérescence, d'hypertrophie, mais aussi d'agénésie des plexus de Meissner et d'Auerbach ont été décrits au niveau du pachyœsophage lui-même, seraient-ils retrouvés au niveau des zones macroscopiquement normales de l'organe que l'on serait tenté de voir en eux, par analogie avec la maladie de Hirschprung, le point commun et par là même la cause de ces perturbations neuro-musculaires de l'œsophage.

Traitement

La base d'une indication thérapeutique ne saurait se trouver dans l'aspect radiologique : on sait, par exemple, que l'aspect des spasmes diffus peut être simulé par des contractions irrégulières souvent observées chez des sujets âgés, et qui restent asymptomatiques. L'indication d'un traitement chirurgical est donc fournie par le caractère rebelle ou récidivant du syndrome fonctionnel, par son retentissement général et souvent psychique. Il importe peu de savoir si l'image dyskinétique accompagne ou non une myomatose : l'indication paraît identique dans les deux éventualités, de même que la technique, et, semble-t-il, les résultats.

Certaines tentatives chirurgicales sont restées sans lendemain : bivagotomie, œsophagectomie (ALLISON), interventions d'anastomose à la Hierowski.

Actuellement, le seul traitement chirurgical se résume à l'œsomyotomie, selon un procédé voisin de celui utilisé dans l'achalasie. Menée par voie thoracique, comme FONTAINE l'avait naguère préconisé pour le mégaoesophage, cette incision de la musculature doit être longue, dépasser en bas la zone malade ou atteindre l'estomac si tout l'œsophage inférieur est atteint. Vers le haut, la myotomie remonte aussi haut que possible, sans pouvoir toujours prétendre arriver en zone saine ; elle est ainsi poussée jusqu'à la face postérieure du pédicule pulmonaire. Elle atteint alors une longueur de 12 à 15 cm.

LORTAT-JACOB et d'autres auteurs ont pratiqué, de préférence à la simple myotomie, la résection d'une bande musculaire de la face antéro-latérale de l'œsophage.

Il peut être intéressant également, comme le préconisent les travaux américains récents (ELLIS, CODE et OLSEN), d'étudier par enregistrement la motricité œsophagienne en vue de déterminer exactement la zone d'attaque chirurgicale.

Il est évident que dans chaque cas doit être d'abord exclue la possibilité d'un obstacle organique tumoral ou cicatriciel, responsable de la dyskinésie.

Quelques cas particuliers peuvent se présenter :

1° La coexistence d'une hernie diaphragmatique impose sa cure simultanée, qu'il est aisé de réaliser par voie thoracique, selon la technique d'ALLISON. L'erreur à éviter est de rapporter la dysphagie à la hernie et de méconnaître la dyskinésie sus-jacente. La cure de la hernie par voie abdominale n'améliore en rien les troubles de la déglutition. Semblable méprise est peut-être à l'origine de certains résultats médiocres de la cure des hernies hiatales.

2° La découverte de diverticules vrais associés pose un problème difficile. Leur résection accroît sensiblement la gravité opératoire. Cependant, EFFLER recommande la diverticulectomie, seule condition d'un résultat fonctionnel satisfaisant.

3° La constatation d'un reflux gastro-œsophagien, même asymptomatique, impose un temps spécial. On peut recourir soit à la reconstitution du cardia par abaissement de l'œsophage abdominal et fermeture de l'angle de His, soit à l'utilisation du procédé de NISSËN.

4° Restent enfin les « cas frontières » entre l'achalasie et l'hypertrophie idiopathique. De la première, ils tiennent un certain degré de dilatation, de la seconde l'épaississement pariétal et les aspects spasmodiques étagés.

Faut-il, devant de tels cas, renoncer à l'opération de HELLER par voie abdominale et recourir à la longue myotomie thoracique préconisée naguère par FONTAINE ? Ce serait sans doute une garantie meilleure contre certains échecs de HELLER. Mais il n'est pas toujours commode de déceler la dyskinésie chez les porteurs de mégacœsophage : elle peut n'apparaître sur les clichés qu'après l'opération de HELLER, même en cas de bon résultat fonctionnel.

Il ne faut pas attendre de la myotomie une restauration fonctionnelle, et en particulier la reprise d'un péristaltisme normal. Elle supprime simplement l'effet nocif des zones hypertoniques. L'image radiologique post-opératoire laisse presque toujours percevoir une ébauche de spasticité pariétale, sans conséquence d'ailleurs et montre souvent une dilatation progressive du segment myotomisé.

Un recul suffisant manque encore pour apprécier de façon définitive les résultats de cette intervention. LORTAT-JACOB a obtenu huit succès opératoires, mais suivis peu longtemps. DEROM et DEVOS, MARSTON parlent de guérison complète avec un recul d'un an. AUGUSTE, par contre, constate la persistance de troubles dysphagiques intermittents nécessitant de façon régulière des séries de dilatation.

La seule statistique un peu importante est celle de ELLIS (1960) comportant 20 cas de dyskinésie dont 8 avec hypertrophie musculaire. Les résultats rapportés en bloc, comportent 84 % d'amélioration ou de guérison, ce qui n'est pas très éloigné de 90 % de très bons résultats obtenus par le HELLER pour mégacœsophage (SANTY, MICHAUD, LATREILLE).

La myotomie apparaît d'ores et déjà comme la seule intervention légitime dans la cure des syndromes fonctionnels ou organico-fonctionnels diffus de l'œsophage, en précisant toutefois que des observations plus nombreuses et plus longtemps suivies sont encore nécessaires pour en apprécier plus exactement la valeur.

A titre de curiosité, nous croyons utile de dire un mot du *traitement médical*. Il comprend des substances pharmacodynamiques à effet antispasmodique, les dilations régulières et périodiques à la sonde à mercure ou aux bougies en gomme, et la psychothérapie.

1° Les substances pharmacodynamiques agissent sur l'équilibre vago-sympathique rompu selon la théorie de l'achalasie de HURST.

Elles ne constituent pas par elles-mêmes un traitement de fond parce que leur action est trop transitoire, mais elles ont une grande valeur comme traitement d'appoint, surtout au cours d'accidents aigus de dysphagie.

2° *Dilatations*. — On utilise des sondes à mercure de diamètre croissant et calibré en millimètres (sonde d'INURRIGORO, par exemple). Le malade est en position assise, on lui fait absorber avant l'introduction de la sonde, une cuillerée à café d'huile scuroformée à saturation qui sert à la fois de lubrifiant et d'anesthésique. Ces dilatations sont pratiquées à raison d'une par semaine.

Les sondes en gomme sont utilisées sous contrôle endoscopique s'il s'agit de vaincre un spasme obstrué par des résidus alimentaires.

3° *Psychothérapie*. — Exceptionnellement, on la pratique en tenant compte du rôle que joue le terrain dans les dyskinésies œsophagiennes, de l'influence de l'émotion et de l'anxiété sur les poussées dysphagiques. DELAY signale des résultats intéressants par la narco-analyse.

Conclusions

A l'occasion d'une nouvelle observation anatomique et clinique de myomatose de l'œsophage, chez un homme de 60 ans, soupçonnée cliniquement, traitée et guérie par myotomie extra-muqueuse, l'étude comparative des différents cas rapportés dans la littérature permet de préciser :

1° *Du point de vue anatomo-pathologique* : l'altération spécifique et constante de la paroi œsophagienne, est une hyperplasie diffuse étendue à chacun des éléments de l'organe, mais prédominant au niveau des fibres musculaires, et tout particulièrement à celles de la couche circulaire interne. Le tissu musculaire s'organise parfois en une disposition nodulaire, myomateuse, que retrouve à l'intervention le chirurgien, sous forme des nodules enchâssés dans la paroi.

2° *Du point de vue pathogénie* : l'hypothèse d'une origine congénitale a été soutenue, mais elle est peu probable et l'affection est généralement considérée comme une affection acquise en rapport avec un déséquilibre neuro-musculaire à ranger dans le cadre des dyskinésies œsophagiennes.

3° *Du point de vue clinique* : l'existence d'une dysphagie de degré variable, souvent très ancienne, évoluant par accès, entrecoupée de périodes de latence complète, mais pouvant, à la longue et lorsque les accès se rapprochent, retentir sur l'état général. Il existe cependant des formes où la dysphagie est discrète, voire même absente.

4° *Du point de vue radiologique* : Le diagnostic doit être évoqué devant un aspect de spasmes étagés de l'œsophage où alternent des zones spasmées et des images des dilatations pseudo-diverticulaires de siège assez fixe, mais non identiques sur plusieurs clichés, avec conservation

d'une plicature intacte de la muqueuse, ce qui permet, conjointement à la négativité de l'œsophagoscopie, d'éliminer le néoplasme.

5° *Du point de vue thérapeutique enfin*, l'intérêt de la longue myotomie extra-muqueuse permettant, dans la plupart des cas, d'obtenir sinon la restitution ad integrum de la cinétique de l'œsophage, du moins une amélioration considérable des troubles fonctionnels et bien souvent sur le plan clinique une guérison complète.

Vu :
le Doyen,
H. HERMANN.

Le Président de la Thèse :
A. VACHON.

Vu et permis d'imprimer :

Lyon, le 24 septembre 1963.

Le Recteur, Président du Conseil de l'Université,
P. LOUIS.

Bibliographie

- D'ALLAINES (Cl.) et ROBERT (F.). — A propos d'un cas de myomatose du bas œsophage. *Sem. Hôp.*, 32 : 279-281, 1956.
- D'ALLAINES, LORTAT-JACOB. — Acquisitions radio-chirurgicales en pathologie de l'œsophage. *Sem. Hôp.*, n° 36, du 14 juin, 1956.
- AUGUSTE (L.), PARIS (J.), CLAY (A.) et DENAILLY (E.). — Dyskinésie œsophagienne d'origine musculo-nerveuse. *Arch. Mal. App. Dig.*, 48 : 81-88, 1957.
- BROMBART (M.). — Radiologie clinique de l'œsophage. Masson édit., pp. 83-93-104, 1956.
- CAROLI (J.), PARAF (A.) et CLEMENT (D.). — Sur un cas de spasmes étagés de l'œsophage. *Arch. Mal. App. Dig.*, 39 : 671-674, 1950.
- CHÈNE (P.) et POIRIER (A.). — Les dyskinésies de l'œsophage. *Arch. Mal. App. Dig.*, 30 : 449-473, 1941.
- DELAY (J.). — La narco-analyse d'une dysphagie. *Presse Méd.*, 54, 380, 1946.
- DEROM (E.) et DEVOS (L.). — A propos d'un cas d'hypertrophie musculaire idiopathique de l'œsophage. *Bull. Acad. Roy. de Méd. Belg.*, 22 : 74, 1957.
- DEWAILLY (E.). — *Thèse Méd. de Lille*, 137-056/71, 1955-1956.
- DUBARRY (J.), DUBOURG (G.) et DUFOUR (D.). — A propos de 5 cas de dyskinésie œsophagienne. *Arch. Mal. App. Dig.*, 40 : 726-732, 1951.
- VAN EGTER (P.) and KEET (A. D.). — Curling of the esophagus. *South Africa M. J.*, 28 : 206, 1954.
- ELLIS (F. H.), CODE (C. F.) and OLSEN (A. M.). — Long esophagomyotomy for diffuse spasm of the esophagus and hypertensive gastro-esophageal sphincter. *Surg.*, 48 : 155-168, 1960.
- GUICHARD (A.), LARBRE (F.) et TOMMASI (M.). — Le pachy-œsophage. Fibromyomatose nodulaire et diffuse de l'œsophage. *Ann. Anat. Path.*, 4 : 687-719, 1959.
- HILLEMANT (P.), CHÈNE (P.) et BRULE (G.). — Dyskinésies œsophagiennes. *Arch. Mal. App. Dig.*, 41 : 138-167, 1951.
- LORTAT-JACOB (J. L.). — Myomatoses localisées et myomatoses diffuses de l'œsophage. *Arch. Mal. App. Dig.*, 39 : 519-524, 1950.
- LORTAT-JACOB. — Deux léiomyomes de l'œsophage. *Sem. Hôp. Paris*, 25 : 1709-1713, 1949.
- LORTAT-JACOB. — Peut-on envisager le démembrement des syndromes fonctionnels de l'œsophage ? La myomatose nodulaire diffuse de l'œsophage. Entité anatomo-clinique non encore décrite. *Sem. Hôp. Paris*, 26 : 177-181, 1950.

- MARSTON (E. L.) and BRADSHAW (H. H.). — Idiopathic muscular hypertrophy of the esophagus. *J. Thor. Surg.*, 38 : 248-252, 1959.
- MOERSCH (H. J.) and CAMP (J. O.). — Diffuse spasm of the lower part of the esophagus. *Ann. O.R.L.*, 43 : 1165-1173, 1934.
- MOUSSEAU (M.), HARDY (M.) et KERNEIS (J. P.). — Myomatose diffuse de l'œsophage. *Arch. Mal. App. Dig.*, 43 : 1071-1075, 1953.
- NEMOURS-AUGUSTE. — Physiologie de l'œsophage. *Arch. Mal. App. Dig.* — *Journées de Gastro-Entérologues Français*, Paris, 15-16/6/1951.
- OLSEN (A. M.), SCHLEGEL (J. F.) et CREAMER. — Studies of esophageal motility special reference to the differential diagnosis of diffuse spasm and achalasia. *Thorax*, 12 : 279-289, 1957.
- PLAUCHU (M.) et LEHMANN (M.). — Un cas dyskynésie œsophagienne pseudo-néoplasique par diverticule épiphrénique. *Arch. Mal. App. Dig.*, 41, n° 4 : 474-475, 1952.
- SALFELDER (K.). — Untersuchungen über die œsophagus hypertrophie. *Zeitschr. f. Path.*, 61 : 159-167, 1949.
- SCHMIDT (H. W.). — Diffuse spasm of the lower half of the esophagus. *Am. J. Digest. Dis.*, 6 : 693-703, 1939.
- SLOPER (J. C.). — Idiopathic diffuse muscular hypertrophy of the lower esophagus. *Thorax*, 9 : 136-146, 1954.
- TERRACOL (J.). — Les maladies de l'œsophage. Masson Edit., pp. 305, 746, 747, 1951.
- VACHON (A.), MAILLET (P.), BOUVIER (M.) et CHATIN (R.). — Myomatose diffuse de l'œsophage. *Lyon Chirg.*, Tome 57, n° 1, janvier 1961.
- WOOD (D. A.). — Primary idiopathic muscular hypertrophy of the esophagus with narrowing of the lumen. *Arch. of Path.*, 14 : 766-774, 1932.
-

Table des Matières

	Pages
INTRODUCTION. — GÉNÉRALITÉS	9
HISTORIQUE	11
<i>Observation</i>	15
<i>Données anatomiques</i>	21
<i>Etude clinique</i>	25
<i>Nosologie</i>	31
<i>Traitement</i>	37
CONCLUSIONS	41
BIBLIOGRAPHIE	43

Imprimerie de Trévoux (Ain). — J. PATISSIER.
